

CASO CLÍNICO

FORMAS ATÍPICAS DE HIPOACÚSIA EM DOENTES COM O DIAGNÓSTICO DE NEURINOMA DO ACÚSTICO. ATYPICAL PRESENTATIONS OF HEARING LOSS IN PATIENTS WITH ACOUSTIC NEUROMA.

Herédio Sousa; Rita Ferreira; Isabel Cardoso; Sara Baptista; Cristóvão Ribeiro; Vitor de Sousa; Marques Pinto

RESUMO:

A hipoacusia neurossensorial unilateral e progressiva é uma das principais manifestações audiológicas dos doentes com o diagnóstico de neurinoma do acústico, estando no entanto descritas outras formas de apresentação. Das 43 doentes com o diagnóstico de neurinoma do acústico, tratados pela equipa de planeocirurgia entre 1997 e 2003, identificamos 88,5% com hipoacusia neurossensorial unilateral, 4,6% com hipoacusia neurossensorial súbita, 4,6% com audição simétrica e 2,3% com audição "normal". Estes dados revelam a existência de três formas incomuns de apresentação dos neurinomas, facto que deve levar os otorrinolaringologistas a manterem elevada grau de alerta perante doentes com queixas que possam sugerir, de algum modo, a presença de neurinoma do acústico.

PALAVRAS CHAVE: Neurinoma do acústico, hipoacusia neurossensorial súbita, audição "normal" e hipoacusia simétrica

ABSTRACT:

Progressive and unilateral sensorineural hearing loss is one of the main audiological findings in patients with acoustic neuroma, however, other kinds of presentations have been described. From 1997 to 2003 and out of the 43 patients with acoustic neuroma who were operated on by the otoneurosurgery team, 88,5% had unilateral sensorineural hearing loss, 4,6% had sudden sensorineural hearing loss, 4,6% had simmetrical hearing and 2,3% had "normal" hearing. These findings show three forms of atypical presentations of acoustic neuroma and this fact must be made aware to otolaryngologists to keep a high suspicion level when patient symptoms may suggest acoustic neuroma.

KEY-WORDS: Acoustic neuroma, sudden sensorineural hearing loss, normal hearing and simmetrical hearing

INTRODUÇÃO

Os neurinomas do acústico (N.A.) são tumores histologicamente benignos e raros. No entanto, devido à localização intracraniana e ao seu crescimento extra-axial, podem exercer efeito compressivo sobre estruturas nervosas vizinhas, mormente sobre os pares cranianos, o cerebelo e o tronco cerebral, comportando-se assim como verdadeiros tumores malignos.

Os N.A. constituem 8 a 10% dos tumores intracranianos e 80% de todos os tumores com localização no ângulo pontocerebeloso¹.

Com o advento da Ressonância Magnética (R.M.), tem-se assistido ao aumento da capacidade de diagnóstico dos N.A. em estadios pre-

coces, sobretudo dos tumores com diâmetro inferior a 1 cm, sendo opinião unânime que deste facto resultou o aparente aumento da incidência destes tumores na última década. Por outro lado, esta maior capacidade de diagnosticar tumores de reduzidas dimensões repercutiu-se também no registo de manifestações clínicas subtis e atípicas quando comparadas com tumores em estadios mais avançados.

Actualmente os valores da prevalência dos N.A. referidos na literatura internacional, variam entre 0,7 e 1 por 100000 habitantes².

Apesar dum maior conhecimento em termos imagiológicos, o diagnóstico dos N.A. continua a basear-se na capacidade de suspeição do clínico, sendo que as manifestações atípi-

* Serviço de Otorrinolaringologia do Centro Hospitalar de Lisboa - Zona Central
** Director: Dr. Costa Quinto

cas podem ocorrer em tumores de grandes dimensões, mas também, e em particular, nos tumores de pequenas dimensões.

Tendo em conta que a hipoacusia neurosensorial progressiva unilateral é não só o principal, mas também o mais decisivo dos sintomas associados aos N.A., propomo-nos com este trabalho, analisar o comportamento audiológico dos doentes com diagnóstico de N.A., salientando as formas atípicas de apresentação, comparando-as com os respectivos graus tumorais.

MATERIAL E MÉTODOS

Num estudo retrospectivo dos doentes tratados cirurgicamente pela equipa de otoneurocirurgia do Centro Hospitalar de Lisboa - Zona Central entre 1997 e 2003, contabilizaram-se 43 doentes com o diagnóstico de N.A. unilateral.

Audiologicamente, todos os doentes foram submetidos a Audiometria Tonal Simples (A.T.S.), tendo-se recorrido para calcular o *Pure Tone Average* (P.T.A.) às frequências de 500 Hz, 1000 Hz, 2000Hz e 4000Hz.

Os doentes com P.T.A. igual ou superior a 50 dB foram submetidos ao Audiograma Vocal (A.V.), realizado com dissílabos.

Padronizou-se como audição "normal", de acordo com as *Guidelines de Goetzinger*³, P.T.A. inferior a 20 dB, discriminação vocal superior a 90% e diferença interaural inferior ou igual a 10 dB. A audição simétrica foi definida no A.T.S. por uma diferença interaural inferior a 15 dB em todas as frequências e no A.V. por uma diferença interaural inferior a 12%.

Para avaliar as dimensões tumorais no pré-operatório, recorreu-se a Tomografia Computadorizada (T.C.) ou a R.M., com ou sem contraste. Subdividiram-se os tumores em quatro graus segundo a classificação de M. Portmann:

grau I - tumor intracanalar;

grau II - tumor que atinge o poro acústico e cisterna ponto-cerebelosa mas que não contacta com o parênquima;

grau III - tumor que ocupa a cisterna ponto-cerebelosa e contacta com o parênquima;

grau IV - tumor que comprime o parênquima.

Os doentes foram distribuídos em grupos segundo os graus tumorais assim designados:

grupo I - doentes com tumor de grau I;

grupo II - doentes com tumor de grau II;

grupo III - doentes com tumor de grau III;

grupo IV - doentes com tumor de grau IV.

RESULTADOS

Dos 43 doentes submetidos ao estudo, 33% eram do sexo masculino e 67% do sexo feminino, com idades compreendidas entre os 18 e 75 anos.

A idade média foi de 55 anos. Foram identificados 5 doentes pertencentes ao grupo I, 6 doentes ao grupo II, 11 doentes ao grupo III e 21 doentes ao grupo IV (gráfico 1).

A idade média dos doentes do grupo I e II foi de 51 anos, a dos doentes dos grupos III e IV foi de 56 e 57 anos, respectivamente.

A relação entre o grau tumoral e o P.T.A. está descrita no quadro I.

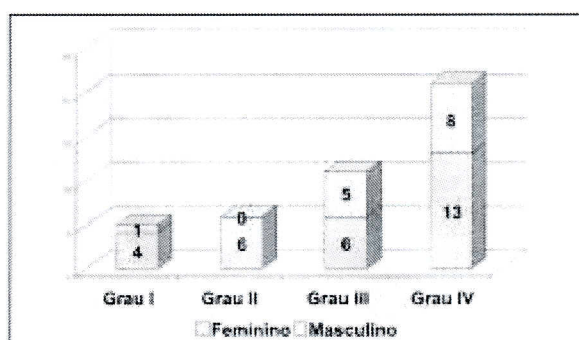


GRÁFICO 1: DISTRIBUIÇÃO DOS DOENTES POR GRAUS TUMORAIS.

O A.T.S. simétrico, definido por uma diferença interaural inferior a 15 dB em todas as frequências, foi identificado em dois doentes, um pertencente ao grupo I e o outro ao grupo II.

Classificação 2º BIAP (dB)	Grau I	Grau II	Grau III	Grau IV
Normal/Subnormal (≤ 20)	2	1	2	1
Ligeira (21 - 40)	-	2	1	2
Moderada (41 - 70)	2	2	4	8
Grave (71 - 90)	1	1	4	5
Muito grave (91 - 119)	-	-	-	3
Cofose (≥ 120)	-	-	-	2
Total	5	6	11	21

BIAP - Bureau Internacional Audio-Phonology

QUADRO 1: RELAÇÃO ENTRE P.T.A. E O GRAU TUMORAL

Diferença interaural	Grupo I	Grupo II	Grupo III	Grupo IV
A.V.	2(50%)	1(20%)	1(25%)	0
DIA<12%				
A.T.S.	1(20%)	1(17%)	0	0
DIA<15dB				

QUADRO 2: AUDIÇÃO SIMÉTRICA EM DOENTES COM N.A. E P.T.A. INFERIOR A 50dB

O A.V. foi realizado em 16 doentes, apresentando todos um P.T.A. inferior a 50 dB. Identificámos 4 doentes do grupo I, 5 doentes do grupo II, 4 doentes do grupo III e 3 doentes do grupo IV.

A discriminação vocal diminui com o aumento das dimensões tumorais, nos doentes pertencentes ao grupo I a discriminação foi de 90%, no grupo II foi de 80%, no grupo III foi de 75% e no grupo IV foi de 65%, tendo-se encontrado uma média de 77,5%.

A discriminação vocal foi simétrica (diferença interaural<12%) em 4 doentes: dois do grupo I, um do grupo II e um do grupo III (quadro 2).

Apesar de nenhum dos doentes estudados referir perda auditiva bilateral, verificámos que, sobrepondo os dados obtidos no A.T.S. e no A.V., dois doentes (4,6%) apresentavam hipoacúsia neurosensorial simétrica.

Estes doentes pertenciam ao grupo I e II com P.T.A. de 46 e 35 dB, respectivamente.

No nosso estudo, cinco doentes (11,6%) não referiram durante a anamnese qualquer sensação de perda auditiva. As manifestações clínicas referidas incluíram acufenos, desequilíbrio, vertigem e cefaleia (quadro 3).

No entanto, apenas um desses doentes (2,3%) possuía objectivamente uma audição normal definida por P.T.A. inferior a 20 dB, discriminação auditiva superior a 90% e diferença interaural inferior ou igual a 10 dB. (quadro 4).

A hipoacúsia súbita foi diagnosticada em dois doentes (4,6%), ambos do sexo feminino.

Na altura do diagnóstico o primeiro doente apresentava 46 anos de idade, P.T.A. de 48 dB e tumor de grau I. O segundo doente apresentava 65 anos de idade, P.T.A. de 80 dB e tumor de grau III.

Sintomas	Nº de doentes
Acufenos	5
Desequilíbrio	3
Vertigem	2
Cefaleia	1

QUADRO 3: SINTOMAS EM DOENTES SEM SENSACÃO DE PERDA AUDITIVA (N = 5)

Idade	Sexo	P.T.A.	Grau
*34	M	15	I
41	F	20	I
58	F	15	II
38	F	20	III
66	F	17.5	III

* doente com audição "normal"

QUADRO 4: PARÂMETROS DOS DOENTES SEM SENSACÃO DE HIPOACÚSIA

DISCUSSÃO

A hipoacúsia neurossensorial assimétrica com concomitante perda de discriminação vocal e acufenos são as manifestações clínicas mais frequentemente encontradas nos doentes com o diagnóstico de N.A..

A hipoacúsia é gradual com uma progressão lenta de meses ou de anos, podendo atingir 20 anos ou mais.

Este estudo revela três manifestações clínicas menos frequentes, definidas como atípicas: a hipoacúsia neurossensorial súbita, a hipoacúsia neurossensorial simétrica e a ausência de hipoacúsia.

A hipoacúsia neurossensorial súbita ocorreu em 4,6% dos doentes. Alguns trabalhos apontam para uma percentagem entre os 5 e os 15%^{4,5}. Outros porém, relatam uma percentagem superior⁶. Esta diferença nos resultados está relacionada com as diferenças metodológicas.

Os trabalhos que relatam percentagem superior a 15% são baseados num critério de inclusão bastante amplo, ou seja, são contabilizados todos os doentes que nos antecedentes pessoais apresentavam um episódio de hipoacúsia súbita, quer na altura do diagnóstico, quer mesmo meses ou anos antes do diagnóstico, tenham tido, ou não, recuperação completa da audição. Vários estudos têm sido realizados com objectivo de distinguir uma surdez neurossensorial súbita motivada pelo N.A., da surdez neurossensorial de outras causas.

Actualmente parece ser consensual que os doentes com queixas de otalgia, parestesia facial, acufeno unilateral que precedem a surdez apresentam grande probabilidade de lhes ser diagnosticado N.A..

Por outro lado, e menos consensual, os doentes que apresentam A.T.S. com perda neurossensorial nas frequências intermédias (configuração em U) também têm maior probabilidade de apresentarem N.A.⁷.

Nessas situações a realização de Potenciais Evocados Auditivos e de R.M. é mandatória.

Os mecanismos fisiopatológicos que explicam a surdez súbita no contexto dos N.A. são diversificados e estão longe de serem totalmente esclarecedores. A hipótese vascular baseia-se na compressão directa exercida pelo tumor sobre a artéria auditiva interna, o que acarreta a desintegração da bainha de mielina e compromisso vascular do nervo⁸.

A hipótese neurológica é suportada pelo bloqueio da condução do potencial de acção do nervo coclear. Sabe-se que o nervo coclear apresenta uma organização tonotópica das fibras - as fibras que transportam a informação sob a forma de altas e médias frequências estão localizadas na camada mais superficial do nervo, enquanto que as fibras de baixa frequência têm uma localização mais profunda.

Assim o bloqueio precoce das fibras superficiais produziria uma hipoacúsia predominantemente nas altas frequências, que é característica daquela produzida pelos neurinomas,

enquanto que o bloqueio das fibras mais profundas originaria uma hipoacúsia nas baixas frequências⁹.

Outra explicação possível para a surdez súbita no contexto de N.A. é o rápido crescimento do tumor. Os N.A. habitualmente têm um crescimento lento, embora possam apresentar um crescimento variável. A degeneração quística, necrose e hemorragia são alguns factores que podem estar associados ao aumento de volume do tumor.

Por último, os neurinomas, só por si, podem predispor a cóclea a alterações bioquímicas, nomeadamente a ruptura da membrana ou sujeitá-la a um processo inflamatório que podem precipitar um declínio da audição⁷.

A hipoacúsia neurossensorial bilateral e simétrica, no contexto de N.A., é uma manifestação rara, sendo unanimemente aceite uma forma de apresentação de tumores de reduzidas dimensões. A sobreposição entre as faixas etárias dos doentes portadores de N.A. com as dos doentes com presbiacúsia resulta numa dificuldade acrescida no diagnóstico do N.A. Dos dois parâmetros estudados a diferença interaural inferior a 15 dB em todas as frequências no A.T.S. parece-nos o teste mais fidedigno. Ela foi simétrica em 20% dos doentes do grupo I e em 17% dos doentes do grupo II. A discriminação vocal foi simétrica num número superior dos casos, (quadro 4).

A conjugação desses resultados permite-nos concluir que 4,6% dos doentes apresentam uma audição simétrica.

Estes resultados estão de acordo com os resultados publicados por Samuel H. e Selesnick, MD, em 1993⁶.

A detecção de doentes portadores de N.A. com um audiograma tonal simples e uma discriminação vocal normais tem aumentado nos últimos anos graças à maior capacidade de diagnosticar tumores de reduzidas dimensões através da R.M.⁹. Neste estudo, constatou-se que 2,3% dos doentes possuíam objectivamente uma audição "normal", definida por

P.T.A. inferior a 20 dB, discriminação vocal superior a 90% e uma diferença interaural inferior ou igual a 10 dB.

Para este grupo de doentes torna-se difícil a comparação entre os valores encontrados e os apresentados na literatura, com a excepção de um único estudo em que a percentagem encontrada foi de 2,7%¹⁰.

Este facto poderá dever-se às diferenças metodológicas entre os estudos quanto à definição audiológica de audição "normal".

Na generalidade, os resultados dos diversos estudos convergem no provável aumento da prevalência destes casos. A detecção de N.A. em ossos temporais, examinados no *post-mortem*, de indivíduos sem indícios clínicos de tumor (valores entre 0,8% a 1,7%)¹⁰ poderá, de algum modo, corroborar estes dados.

De igual modo, quando se analisa a faixa etária dos doentes com audição "normal", conclui-se que, tal como nos outros trabalhos já publicados, são os doentes de baixa faixa etária os mais atingidos. Morrison e Sterkers¹¹ descreveram em 1996 uma diferença de 10 anos entre os doentes com perda significativa de audição e os doentes com uma audição normal.

CONCLUSÃO

De acordo com os resultados obtidos podemos afirmar, de um modo geral, que a hipoacúsia neurossensorial unilateral continua a ser a principal manifestação audiológica nos doentes com o diagnóstico de NA, tendo-se constatado, na maioria dos casos, uma relação directa com as dimensões tumorais.

No entanto, existe uma considerável variabilidade dos parâmetros audiológicos entre e dentro de cada grupo de graus tumorais.

As formas atípicas de apresentação (hipoacúsia neurossensorial súbita, audição normal e audição simétrica) ocorreram em 11,5% dos doentes. Embora pouco frequentes, devem ser valorizadas sobretudo quando há uma clínica sugestiva.

BIBLIOGRAFIA

- 1 Leonard J. R., et Al. Asymptomatic acoustic neurilemoma. *Arch. Otolaryn.*, 1970, 91: 117-124
- 2 Peter S. Roland, Skull Base, Acoustic Neuroma WWW. emedicine.com/ent/topic239.htm
- 3 Goetzinger CP. Word discrimination testing. In: Katz J, editor. *Handbook of clinical audiology*. Baltimore: Williams & Wilkins Co; 1972. p 170
- 4 Pensak, M.L., Glasscock, M.E. III, Josey, A.F., et al.: Sudden Hearing Loss and Cerebellopontine Angle Tumors. *Laryngoscope*, 1985, 95: 1188-1193
- 5 Sataloff, R.T., Davies, B. and Myers, D.L.: Acoustic Neuromas Presenting as Sudden Deafness. *Am J Otol*, 1985, 6: 349-352
- 6 Samuel H. Selesnick, Robert K. Jackler: Atypical Hearing loss in Acoustic Neuroma Patients. *Laryngoscope*, April 1993, 103: 437-441
- 7 Ogawa K., Kanzaki J., Ogawa S., et al.: Acoustic neuroma s presenting as sudden hearing loss. *Acta Otolaryngol (Stockh)* 1991, (suppl 487): 138-43
- 8 Berg H.M., Cohen N.L., Hammerschlag P.L., Waltzman S.B.: Acoustic neuromas presenting as sudden hearing loss with recovery. *Otolaryngol. Head and Neck Surgery*, 1986; 94: 15-20
- 9 James E. Saunders et al.: Sudden hearing loss in acoustic neuroma patients. *Otolaryngol. Head and Neck Surgery*, July 1995, 113 (1): 23-31
- 10 Daniel D. Magdziarz et al.: Normal audologic presentatios in patients with acoustic neuroma: An evaluation using strict audologic parameters. *Otolaryngol. Head and Neck Surgery*, February 2000, 122 (2): 157-162
- 11 Morrisson G.A.J., Sterkers J.M.: Unusual presentation of acoustic neuroma. *Clin Otolaryngol*. 1996, 21: 80-3
- 12 Joannes E. Van Dijk, et al. Acoustic Neuroma: Deterioration of speech discrimination related to thresholds in pure-tone audiometry. *Acta Otolaryngol*, 2000, 120: 627-632